

**Beitrag zum Krankheitsbild
der Pyodermia ulcerosa serpiginosa
(Pyoderma gangraenosum)**

Hans Mayerl



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER DERMATOLOGISCHEN KLINIK UND POLIKLINIK
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Professor Dr. A. Marchionini

Beitrag zum Krankheitsbild
der Pyodermia ulcerosa serpiginosa
(Pyoderma gangraenosum)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von
Hans Mayerl
aus Prag

München
1959



5349/60.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent:	Privat-Dozent Dr. H. RÖCKL
Correferent:	Professor Dr. A. MARCHIONINI
Dekan:	Professor Dr. H. SCHWIEGK

Tag der mündlichen Prüfung: 21.12.1959

INHALTSVERZEICHNIS

I.	Einleitung und Nomenklatur	5
II.	Kasuistik	6
III.	Klinisches Bild	11
IV.	Bakteriologie	24
V.	Aetiologie und Pathogenese	25
VI.	Differentialdiagnose	28
VII.	Therapie	29
VIII.	Zusammenfassung	34
IX.	Literaturverzeichnis	36

I. EINLEITUNG UND NOMENKLATUR

Wenn man die bislang im Schrifttum unter der allgemeinen Bezeichnung "chronisch vegetierende Pyodermien" mitgeteilten Fälle einerseits nach morphologisch-klinischen Gesichtspunkten, andererseits nach ihrem Verlauf bzw. ihrer Heilungstendenz bei antibakteriellen Massnahmen sichtet und einzuordnen versucht, so bilden sich im Wesentlichen zwei relativ gut charakterisierte Krankheitsgruppen heraus. Es sind dies

1. die *Pyodermia chronica papillaris et exulcerans* und
2. die *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* bzw. das *Pyoderma gangraenosum*.

Im Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten von J. JADASSOHN ist ein Grossteil der offensichtlich zu dem Krankheitsbild der *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* (P. u. s.) gehörenden Fälle unter verschiedenen Bezeichnungen zu finden, im wesentlichen aber von P. TACHAU (41) unter dem von H. HOFFMANN (1926) (18) für diese Krankheit geprägten Namen "Akne conglobata-ähnliche Dermatosen" zusammengefasst worden.

Auf Grund der Beschreibungen von Klinik und Verlauf dürften sich Fälle von P. u. s. unter folgenden Bezeichnungen in der Literatur finden; Granuloma herpetiforme "exoticum" (BOSELLINI, 1903); chronische vegetierende Pyodermie (TSCHERNOGUBOFF, 1924); Akne conglobata-ähnliche Dermatosen (H. HOFFMANN, 1926; MARTENSTEIN, 1930); *Pyoderma vegetans* (HABERMANN, 1927); *Pyodermia chronica ulcerosa* bzw. *ulcerativa* (GLAUBERSON, 1929; LEEUWEN, 1928; RASCH, 1930); *Pyodermia chronica serpiginosa* (TISCHNENKO und KROICZIK, 1928; KRUZNEC, 1930); *chronic pyodermia with serpiginous ulceration* (O'LEARY, GOECKERMAN, MONTGOMERY und BRUNSTING, 1930); *Pyoderma gangraenosum* (BRUNSTING, GOECKERMAN, O'LEARY, 1930); *Pyodermia ulcero serpiginosum* (MIESCHER, 1945); *Pyodermia chronica vegetans et ulcerans* (GÖTZ, 1952); *Pyodermia ulcerosa* (LUTZ, 1952); *Pyodermia chronica serpiginosa superficialis ulcerativa* (PETERKIN, 1952); *Dermatitis ulcerosa* (KRESBACH, 1959).

Die Frage, welche Bezeichnung für dieses Krankheitsbild gewählt werden soll, ist deshalb nicht zu beantworten, weil die Zugehörigkeit der P. u. s. zu den durch Kokken erzeugten Hautkrankheiten noch immer umstritten ist. Seit LELOIR sind Pyodermien nämlich durch banale Eitererreger hervorgerufene, exogen entstandene Erkrankungen der Haut. Diese Ätiologie ist jedoch für diese hier zu beschreibende Krankheit noch keineswegs gesichert. Es gibt

vielmehr, wie noch auszuführen sein wird, eine Reihe von schwerwiegenden Gründen, die P.u.s. als nicht zu den durch Kokken erzeugten Krankheiten zu rechnen. Wenn wir vorerst trotzdem bei der Bezeichnung Pyodermie bleiben, so geschieht dies vorbehaltlich der noch zu klärenden Ätiologie der Krankheit.

Schliesslich könnte - nach Klärung dieser wichtigen Frage - nicht nur nach ätiologisch-morphologischen Gesichtspunkten eingeteilt werden, sondern auch danach, ob die Krankheit selbständig oder als Komplikation auftritt. Heute ist man versucht, beide Möglichkeiten zu sehen. Es liegen jedoch keinerlei Beweise dafür vor. Unseren heutigen Erkenntnissen entsprechend glauben wir, dass die Bezeichnung P.u.s. dem zu beschreibenden Krankheitsbild - insbesondere in morphologisch-klinischer Hinsicht - am ehesten gerecht wird. Differentialdiagnostische Verwechslungen von seiten der Nomenklatur dürften dadurch ausgeschlossen sein.

An der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München konnten in den letzten Jahren 2 Fälle von P.u.s. beobachtet werden. Die relativ grosse Seltenheit dieser Krankheit - wir konnten in der uns zugänglichen Literatur bisher nur 82 Fälle ausfindig machen - gab Veranlassung, über diese 2 Fälle ausführlich zu berichten; gleichzeitig sollen die in der Literatur beschriebenen Fälle zusammenfassend bearbeitet werden.

II. KASUISTIK

Fall 1: M.I., 43jähriger Metzger.

Familien-Anamnese: ohne Besonderheiten.

Eigene Anamnese: 1936 Gonorrhoe, 1937 Unterarmphlegmone. Beginn der jetzigen Hauterscheinungen im März 1943 in Russland. Die Veränderungen hätten stets mit etwa stecknadelkopfgrossen, roten, sehr bald bis etwa Erbsengrösse anwachsenden Papeln begonnen. In der Mitte der Papel sei dann eine kleine Pustel aufgetreten. Diese Veränderungen seien stets um ein Haar herum lokalisiert gewesen. Nach dem Platzen der Eiterbläschen hätte sich der Herd weiter vergrössert, hätte Eiter abgesondert und wäre teilweise mit einer schmutzig-braunen Kruste bedeckt gewesen. Die Abheilung sei in unterschiedlichen Zeiträumen unter Zurücklassung einer teils weissen, teils braunen, unregelmässigen Narbe erfolgt. Die seit dem Jahre 1943 in unterschiedlicher Intensität bestehende Hautkrankheit hätte durch mehrmalige stationäre Behandlungen, bei denen Salvarsan, Jodkali und Penicillin gege-

ben worden sei, nur vorübergehend gebessert werden können. Eine vollkommene Erscheinungsfreiheit sei jedoch auch spontan oftmals für längere Zeit hindurch eingetreten. Zweimal sei eine Analfistel aufgetreten, die operativ entfernt worden sei und ein pararektaler Abszess hätte ebenfalls zu einer eiternden Fistel geführt.

Lokalbefund: An beiden Ellbogen, Leistenbeugen, Oberschenkeln und im Gesässbereich finden sich in annähernd symmetrischer Verteilung mehrere fünfmarkstückgrosse, mässig derbe, eher weiche, scharf begrenzte, infiltrierte, ovale oder runde, kalottenförmig erhabene, rötlich-braune Knoten. Diese sind zum Teil mit haarnadeldicken Fistelgängen durchsetzt, aus denen sich bei einigen Herden auf Druck aus der Tiefe gelblicher, fötider, zähflüssiger Eiter entleert.

Am Gesäss, auch an Knie und Kniebeugen, an den Ellenbogen, Unterarmen und Unterschenkeln und am Kinn zeigen sich multiple, bis fünfmarkstückgrosse, reizlose, flache, etwas unter dem Hautniveau gelegene, meist scharf begrenzte, narbige Veränderungen, die grösstenteils eine unebene, aus zahlreichen bis linsengrossen, mässig derben Hautfortsätzen bestehende Oberfläche erkennen lassen ("gestrickte" Narben). Die Narben zeigen De- und Hyperpigmentation, am Rande grösstenteils einen unterschiedlich breiten Pigmentsaum. In der rechten Inguinalgegend finden sich einige Effloreszenzen in Gestalt kleiner, derber, infiltrierter, rötlicher Knötchen mit oberflächlich angedeuteter stecknadelkopfgrosser Pustel.

Histologischer Befund (Priv.-Doz. Dr. H. Röckl): Unter einer gering akanthotisch verbreiterten, sonst unauffälligen Epidermis findet sich eine granulierende, zum Teil phlegmonös-eitrige Entzündung mit Leukozyten, Lymphozyten und Plasmazellen.

Untersuchungsergebnisse: Seroreaktionen auf Lues: negativ; BKS.: 38/72; RR: 110/75; Blutbild: ausser einer geringgradigen Leukozytose keine Besonderheiten; Blutzucker: 81 mg%; Gesamteiweiss: 7,0 g%; Albumine: 38,9; Globuline: α_1 : 6,3; α_2 : 9,6; β : 9,3; γ_1 : 16,3; γ_2 : 19,6 rel. %. Eiweisslabilitätstests: negativ; Rö-Lunge: lediglich alte indurierte Herde; Urin: o.B.

Kulturen aus den Effloreszenzen: Pilze und Tuberkelbakterien nicht nachweisbar. Reichlich *Micrococcus pyogenes* var. aureus.

Therapie und Verlauf: Unter lokalen antibakteriellen Massnahmen sowie einer kombinierten Bismogenol- (insgesamt 11 ccm)-Germanin- (insgesamt 4,5 g)-Applikation konnte das Auftreten neuer Herde nur für einige

Zeit verhindert werden. Ältere Herde mit schlechter Heilungstendenz, insbesondere im Bereich des Gesässes und der oberen Extremitäten, wurden in Lokalanästhesie elektrochirurgisch in toto entfernt.

Fall 2: K. A., 50jährige Hausfrau.

Familien-Anamnese: ohne Besonderheiten.

Eigene Anamnese: Als Kind Masern, Mumps, Lungenentzündung. Sonst angeblich immer gesund gewesen. - Erstmals vor 13 Jahren Auftreten von Hauterscheinungen im Bereich des Rückens, der Arme und Beine. Im weiteren Verlauf seien die Herde stets schubweise aufgetreten und, nachdem es unter heftigen Schmerzen zum Aufbrechen der Knoten und zu Eiterungen gekommen sei, durchschnittlich innerhalb eines Jahres ohne jegliche Behandlung unter Narbenbildung abgeheilt. Vor einem halben Jahr sei im Bereich der linken Brust unter starkem Brennen ein etwa linsengrosses, blaurot gefärbtes, derbes Knötchen aufgetreten, das sich langsam vergrößert hätte, dann aufgebrochen sei und Eiter entleert hätte. Um diesen Herd seien daraufhin auf geröteter Haut noch mehrere Pusteln in Erscheinung getreten. Später seien auch in der rechten Lendengegend Hautveränderungen in Form von Knötchen aufgetreten. Aus diesen Herden hätten sich anfänglich kleine, im Laufe der Zeit immer grössere Geschwüre gebildet, die sehr schmerzhaft gewesen seien. Verschiedene Salben und Penicillininjektionen hätten zu keiner Besserung geführt.

Lokalbefund: Im Bereich der linken Lende befindet sich ein etwa zweihandflächengrosser, sich gegen die gesunde Haut in polycyclischer Begrenzung scharf absetzender, rötlich gefärbter Herd, der teils eine mit nekrotischen Massen bedeckte Geschwürsfläche mit rotbraun gefärbter, schlaffer Granulation, teils unregelmässig begrenzte glatte Narben erkennen lässt. Der Herd ist umgrenzt von einem etwa 1 cm breiten, wallartig aufgeworfenen Rand, der ausser einer blauroten Färbung eine anscheinend normale Hautoberfläche aufweist. Bei Druck auf diese, eine schwammartige Konsistenz aufweisende Randzone erscheinen zahlreiche gelbgrüne, zähflüssige Eitertröpfchen. Die Sondierung der Randzone von der Geschwürsfläche her zeigt eine etwa 1 - 1 1/2 cm breite Unterminierung an.

Ein etwa gleichaussehender Herd von Handtellergrösse, der in der Peripherie vereinzelte Pusteln erkennen lässt, befindet sich im Bereich der rechten Lendengegend. Im Bereich beider Brüste, des Rückens und der Extremitäten sieht man zahlreiche bis handtellergrösse, mitunter spritzerartige, teils porzellan-

weisse, teils unterschiedlich pigmentierte, teils bläulichrot gefärbte, grösstenteils einen stärker pigmentierten Randsaum aufweisende, fast durchwegs "gestrickte", im Hautniveau gelegene Narben.

Histologischer Befund (Priv.-Doz. Dr. H. Röckl): (Excision eines nur wenige Tage alten kleinen Geschwürs). Im Bereich der Geschwürsränder zeigt die Epidermis eine geringe Akanthose. Das ganze Corium ist ersetzt durch nekrotische Massen, in denen sich zahlreiche segmentkernige Leukocyten finden. In den Randzonen sieht man ein lockeres Granulationsgewebe mit Leukocyten, vereinzelt Eosinophile, Plasmazellen und Lymphocyten. Die Gefässe sind vermehrt und zeigen hier und da Wandverdickungen.

Untersuchungsergebnisse: Seroreaktionen auf Lues: negativ; BKS.: 72/100; RR: 150/100; Blutbild: ohne Besonderheiten; Blutzucker: 88 mg%; Gesamteiweiss: 8,4 g%; Albumine: 44,1; Globuline: α_1 : 5,3; α_2 : 8,8; β : 27,4; γ : 14,4 rel. %; Eiweisslabilitätsproben: bis auf gering verkürztes Weltmännband negativ. Urin: o.B.; HNO-Bereich: geringe Tonsillitis. Röntgenologisch kein Anhalt für ulcerativen Prozess am Dickdarm.

Kulturen aus den Effloreszenzen: Pilze und Hefen negativ. *Proteus vulgaris*.

Therapie und Verlauf: Mehrere Penicillinkuren blieben ohne Erfolg. Geringe Besserung unter einer kombinierten Germanin-Bismogenolbehandlung. Lokale Massnahmen, vorwiegend antibakterieller Art, liessen keine Heilungstendenz erkennen. Wesentliche Besserung bis zur Abheilung erst unter Prednisolon per os.

Epikrise

Ein 43jähriger Mann und eine 50jährige Frau erkrankten vor 13 bzw. 14 Jahren ohne ersichtliche Ursache an eitrig-geschwürigen Hautveränderungen, die Rumpf und Extremitäten befallen, einen wechselvollen Verlauf nehmen, wobei das Abheilen der alten und das Auftreten von neuen Effloreszenzen durch mehr oder minder lange, vollkommen erscheinungsfreie Intervalle unterbrochen wird. Klinisches Bild und Verlauf, sowie Therapieresistenz gegenüber lokalen und parenteralen antibakteriellen Massnahmen lassen die beiden Fälle eindeutig dem Krankheitsbild der *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* zuordnen. Das Anfangsstadium bestand in kleinen Knötchen, Bläschen oder Pusteln, die nicht selten nach kleinen Traumen auftraten. Teilweise vergrösserten sich diese, teilweise zeigten sie schon relativ bald eine Tendenz zum geschwürigen Zerfall. Die daraus entstehenden, für das Krankheitsbild charakteristischen Ulze-

rationen erreichten eine Grösse bis zu 2 Handflächen. Die Geschwüre waren polycyclisch begrenzt, meistens flach, und hatten einen matschig-wei-chen, wallartig aufgeworfenen, buchtig unterminierten Rand. Die Geschwürs-fläche zeigte braunrote, schlaaffe Granulationen. Alle Geschwüre hatten die Tendenz, im Zentrum narbig abzuheilen und peripher über grossere Strecken fortzuschreiten, wodurch serpiginöse Figuren entstanden. In jedem Falle war besonders auffallend der unaufhaltsame Zerfall des erkrankten Gewebes. Dieses zweite, geschwürige Stadium geht schliesslich in das Narbenstadium über. Die grösstenteils im Hautniveau gelegenen Narben sind für das Krankheitsbild insofern charakteristisch, als sie neben De- und Hyperpigmentierung zahlreiche stecknadelkopf- bis linsengrosse Hautzipfelchen erkennen lassen, so dass die Narbe aussieht, als wenn sie gestrickt wäre. Das All-gemeinbefinden war trotz der zeitweise beträchtlichen Ausdehnung der Krankheitsherde stets gut; Fieber wurde nicht beobachtet. An inneren Organen, insbesondere am Dickdarm waren krankhafte Befunde nie zu er-heben.

Die bakteriologischen Untersuchungen der Geschwüre ergaben beim Manne *Micrococcus pyogenes* var. *aureus*, bei der Frau *Proteus vulga-ris* in Reinkultur. Die angelegten Kulturen auf Pilze sowie Tuberkelbakterien blieben stets negativ.

Die weiteren Laboratoriumsuntersuchungen konnten keine wesentlichen Ab-weichungen vom Normalen aufdecken, wenn man von der zeitweilig be-schleunigten BKS absieht. Auffallend war bei dem männlichen Patienten le-diglich die durch Papierelektrophorese festgestellte zweigipfelige Zacke in den γ -Globulinen, bei der Patientin die relativ hohen β -Globuline von 27,4 relativen Prozent.

Hinsichtlich der Therapie zeigten die beiden Fälle auf medikamentös-therapeutische Massnahmen, insbesondere auch auf die lokale und parenterale Anwendung von Antibiotika keine wesentliche Beeinflussbarkeit, wenngleich mit der Germanin-Wismut-Behandlung, wie sie von GÖTZ (13) angegeben wurde, eine zeitweilige Besserung erzielt werden konnte. Am wirksamsten hat sich die elektrochirurgische Totale Entfernung der Geschwüre erwiesen, sowie im zweiten Falle die Therapie mit Corticosteroiden.

Unseren Beobachtungen ähnliche Krankheitsbilder wurden im Laufe der letz-ten Jahrzehnte von mehreren Autoren unter verschiedenen, wenn auch ein-ander recht ähnlichen Namen beschrieben. Wir konnten in der Literatur auf Grund der klinischen Beschreibungen bislang 82 Fälle finden, von denen 30

gleichzeitig eine Colitis ulcerosa hatten. Im Folgenden soll nun das Krankheitsbild der Pyodermia ulcerosa serpiginosa an Hand der einzelnen mitgeteilten Beobachtungen ausführlich beschrieben werden.

III. KLINISCHES BILD

Das makroskopisch-klinische Bild der P. u. s. lässt im wesentlichen drei Stadien erkennen; und zwar das Stadium der Primäreffloreszenzen, das geschwürige Stadium und das Narbenstadium. Die Effloreszenzen der drei Stadien können an einem Patienten u. U. gleichzeitig beobachtet werden.

Die Primäreffloreszenzen haben kein einheitliches Aussehen. Häufig zeigen sich vereinzelte oder gruppiert angeordnete Pusteln. Diese kleinen Pusteln haben eine entzündliche Umgebung, sie vergrössern sich im Verlauf der Erkrankung, werden weicher und brechen schliesslich auf. BRUNSTING, GOECKERMAN und O'LEARY (5) sprechen richtiggehend von einem "pustulösen Stadium". Auch kleine, entzündliche, schmerzhaft, rote bis blaurote Knötchen (PERRY und BRUNSTING (33), WALTHER (45), MIESCHER (27), KRESBACH (22)) von weicher Konsistenz können das Krankheitsgeschehen einleiten. Nach aussen, gegen die normale Haut zu finden sich manchmal entzündlich-rote, wechselnd breite Säume. Nicht selten treten Pusteln, Knötchen und Knoten gleichzeitig nebeneinander auf.

Weniger häufig dagegen werden Fälle beschrieben, bei denen aus Furunkeln Geschwüre entstehen (HASSELMANN (15), GUY und KERR (14)). In zwei anderen Fällen werden als Initialstadien ein oder mehrere oberflächliche Abszesse beschrieben (BRUNSTING, GOECKERMAN und O'LEARY (5), MADDEN (24)).

Andere Berichte sprechen von juckenden oder schmerzhaften, roten infiltrierten Herden im Anfangsstadium, die an Grösse zunehmend schliesslich geschwürig zerfallen (PETERKIN (32)). Ein Knötchen- oder knotenförmiges Primärstadium konnten wir bei Fall 1 beobachten. Es zeigten sich multiple, bis walnussgrosse, infiltrierte, mässig derbe, kalottenförmig erhabene, rötlich-braune Knoten, die zum Teil mit haarnadeldicken Fistelgängen durchsetzt waren. Daraus konnte man auf Druck aus der Tiefe einen gelblichen, dicken, fötiden Eiter entleeren.

Somit lässt sich das "pustulöse Stadium" (BRUNSTING (5)) nicht in jedem Fall

feststellen. Dies umso weniger, als nicht bei allen Kranken mit Pyodermia ulcerosa serpiginosa ein Initialstadium beschrieben worden ist.

Erwähnenswert ist ausserdem, dass Mikrotraumen (GÖTZ (13)) und geringfügige Verletzungen (KRESBACH (22)) u. U. einen gewissen Effekt auf die Entwicklung der Primäreffloreszenzen nehmen können. So berichtet MIESCHER (27) von Knötchenbildung, die dem Stich mit einer Kaktusnadel folgte. Ein ähnlicher Fall lag vor, als nach dem Einstich mit der Injektionsnadel zur Blutübertragung in der Ellenbeuge eine Pustel auftrat, aus der sich ein typisches Geschwür entwickelte. PIROGOVA (34) erwähnt zwei Fälle, bei denen sich die Geschwüre aus Brandnarben entwickelten.

Die Effloreszenzen des voll ausgeprägten Erscheinungsbildes haben im Gegensatz zu den offenbar von Fall zu Fall wechselnden Primärherden ein relativ charakteristisches und monomorphes Aussehen. Die Herde sind meist münzen- bis handtellergross, können aber darüber hinaus die Grösse von zwei und mehr Handflächen erreichen. Sie treten einzeln auf, häufiger in der Mehrzahl. Es wurden bis zu 25 Herde insgesamt gezählt. Sie zeichnen sich alle durch peripheres Fortschreiten aus und können konfluierend ganze Körperteile einnehmen (ZURHELLE und KLEIN (49), JANKELSON und MC CLURE (19)). GÄRTNER und KALKOFF (12) beobachteten eine Herdvergrösserung durch subcutane, blaurote Knotenbildungen. Diese Knoten bilden Fisteln, konfluieren mit dem Hauptherd und ulcerieren. Das Geschwür zeigt eine ovale bis nierenförmige Form, der Rand ist stets unregelmässig, zackig und man kann fast ausnahmslos den ausgesprochen serpiginösen Charakter der Randpartien beobachten. Dieser serpiginöse Rand bzw. das serpiginöse Fortschreiten sind wesentliche Merkmale der P. u. s. - Die Randpartie ist scharf abgegrenzt und erscheint manchmal geradezu wie ausgestanzt, die Randpartien sind meist wallartig aufgeworfen und unterminiert. Von einzelnen Autoren wurde das ödematöse, schwappende, morsche Randgewebe besonders hervorgehoben (u. a. KRESBACH (22)). Die Farbe der Randpartien ist blaurot, mitunter dunkelgrau (SCHUBERT (37)). Die blaurote Färbung und somit die entzündliche Reaktion kann - wie oben erwähnt - in die Umgebung hineinreichen. Über die Schmerzhaftigkeit liegen verschiedene Angaben vor, bei manchen Kranken zeigen die Veränderungen nur geringe Druckschmerzhaftigkeit, bei anderen dagegen wird besonders randwärts eine sehr starke Schmerzempfindlichkeit angegeben. - Die entzündliche Umgebung ist in einzelnen Fällen von zahlreichen, kleinen Abszessen (GÖTZ (13), KRESBACH (22)) oder Pusteln durchsetzt (COWETT (8)). Wie schon oben erwähnt, wurde auch Fistelbildung am Rande der Geschwüre wiederholt festgestellt

(TOMITA u. a. (43), GÄRTNER und KALKOFF (12)). Auch ein borkig belegter Rand kann sich bilden (PETERKIN (32)).

Die rotbraun gefärbte Geschwürsoberfläche ist etwa bei einem Drittel der Fälle mit Krusten bedeckt. Sonst zeigt sich eine unebene, höckerige Oberfläche, die teilweise eitrig belegt ist. Das Sekret besteht entweder aus fötidem Eiter oder ist ausgesprochen blutig-serös. Eine Absonderung kann aber auch ganz fehlen. Aus diesen matschig ulcerierenden, nekrotischen Flächen bilden sich stellenweise wuchernde, überschüssende, rotbraun gefärbte, leicht blutende, schlaffe Granulationen. Eine Abheilungstendenz zeigt sich eher zentral als peripher. Die matschig-weichen Granulationen werden zu einem atrophischen, weichen, weissen, flächenhaften Narbengewebe umgewandelt. Zentrale Inseln von frischer, dünner Epidermis lassen sich öfters beobachten. Durch die Tendenz der Geschwüre, zentral narbig abzuheilen und peripher, meistens einseitig, weiter fortzuschreiten, entstehen oftmals ausgedehnte serpiginöse Figuren, die ein weiteres Charakteristikum der P.u.s. sind. Bei einigen schweren Fällen hatten die tiefen Geschwüre Muskeln und Blutgefässe freigelegt (HASSELMANN (15), KOZIKOWSKI (21), JANKELSON und MC CLURE Fall Nr. 4 (19)).

Die Abheilung erfolgt naturgemäss unter Narbenbildung. Die Narben sind meist flach, eingezogen, hyper- oder depigmentiert und blaurötlich verfärbt. Am auffälligsten und für die P.u.s. geradezu charakteristisch ist die nach Abheilung feststellbare geringe Zipfel- und Brückenbildung, so dass eine Oberfläche entsteht, die wie "gestrickt" aussieht. Ausgesprochene Narbenkeloide sind selten zu beobachten. ULBRICHT (44) machte die (nur bei ihm vermerkte) Beobachtung, dass bei der Abheilung der Ulcera im Bereich der Schambehaarung Haare in den Epithelinselfn auftraten. Er deutet diesen nicht zu erwartenden Befund - denn man hätte echte Narben erwarten können - dahin, dass die Tiefe der Geschwüre nur vorgetäuscht wurde. Er hält es für möglich, dies als ein Spezifikum für Pyodermia ulcerosa serpiginosa anzunehmen. Von anderen Autoren wurde etwas Ähnliches nicht gesehen.

Lokalisationen der Effloreszenzen. Die Läsionen können an jeder Körperstelle auftreten mit Ausnahme der Handteller und Fusssohlen. Das Genitale ist selten befallen, Gesicht und Kopf sind meistens verschont.

Bevorzugte Ausgangspunkte sind der Nacken (von einem Nackenfurunkel aus) oder der Unterschenkel. Oft ist dann nach einigen Wochen der ganze Stamm, ja der ganze Körper von grossen und kleinen Geschwüren bedeckt. Dabei treten die Herde zu gleicher Zeit an den verschiedensten Körperregionen auf.

Andererseits scheinen sie sich auf bestimmten Stellen manchmal leichter und intensiver auszubreiten. So zeigte sich oft ein Befall der Schulter mit Übergreifen auf die Brust, oder der Gesässgegend. Bei zwei Fällen entwickelten sich die Geschwüre fortschreitend von einem Amputationsstumpf aus (ein Fall von BRUNSTING u. a. (5), ZURHELLE und RUITER (50)). - Bei einem der von JANKELSON und MC CLURE (19) beobachteten Fälle war schliesslich der ganze Rücken mit vielfach zusammenhängenden Geschwüren in grossem Ausmass überdeckt, so dass der Patient daran zugrunde ging. Wie sich andererseits der Befall auf ein beschränktes Gebiet lokalisieren kann, zeigte der Fall von MC CARTHY, LEE und FIELDS (26), bei dem nur die rechte Ohrgegend und die Stirne in Mitleidenschaft gezogen waren.

Prädilektionsstellen im eigentlichen Sinne kann man nicht feststellen.

Bei den von uns geschilderten Fällen waren die Herde an den Beinen, unteren Rumpfpartien, Genitalien, Analgegend, an den Armen, in der Achselhöhle und Bartgegend (Fall 1) lokalisiert, beim anderen (Fall 2) an Rücken, Brüsten, Lenden und an den Extremitäten.

Das Allgemeinbefinden der Patienten mit P. u. s. ist von Fall zu Fall recht unterschiedlich. Nur in sechs Fällen ist ein gutes Allgemeinbefinden ausdrücklich erwähnt worden (10, 12, 22, 27, 38, 50). Bei einer relativ grossen Zahl - 26 Fälle - des in der Literatur niedergelegten Krankengutes fehlt jeglicher Hinweis auf den Allgemeinzustand. Daraus wird man schliessen können, dass es sich dabei im grossen und ganzen nicht um ernste, mit Kachexie verbundene oder lebensbedrohliche Zustände gehandelt haben kann. Andernfalls wäre es sicherlich vermerkt worden.

Genaue Angaben fehlen auch bei den 19 Fällen der Mayo-Klinik (33). Da man jedoch in Rochester den Schlüssel zur Behandlung in der Besserung des allgemeinen Gesundheitszustandes des Patienten sieht, ist hieraus schon ersichtlich, dass das Allgemeinbefinden (gemeinsam mit schweren Hautläsionen) zeitweise schlecht war. Zwischen der Schwere der körperlichen Hinfälligkeit und dem Ausbrechen neuer Erscheinungen besteht eine einfache Beziehung.

Eine andere Gruppe von 15 Patienten (3, 5, 6, 7, 8, 12, 15, 19, 31, 37, 49) zeigt einen ausgesprochen reduzierten Kräfte- und Ernährungszustand mit Schwächezuständen, Anämie, Gewichtsverlust und unter Umständen Kachexie. In zwei Fällen davon traten septische Temperaturen auf, die indirekt zum

Tode führten (BRUNSTING u. a. (5), JANKELSON und MC CLURE (19)). Wie erwähnt, wurden die schweren Zustände in der akuten Phase der Hauterkrankung festgestellt; die oben genannten relativ guten Allgemeinbefunde zeigten sich bei Fällen von mehr chronischem und subakutem Verlauf.

Welchen Einfluss hatte nun die begleitende Colitis ulcerosa? Bemerkenswert hierzu ist, dass aus der Gruppe von 15 Patienten mit schlechtem Allgemeinzustand zehn zur gleichen Zeit an einer Colitis erkrankt waren. Auch litten 60 % der Mayo-Klinik-Patienten an einer Colitis ulcerosa, die übrigen an anderen Darmstörungen. Mit Sicherheit können wir sagen, dass die parallel verlaufende Colitis ulcerosa einen stark gravierenden Einfluss auf den Allgemeinzustand ausübt. - Bei den von dieser Begleiterkrankung freien Fällen war ein recht guter Befund zu erheben mit manchmal schwankenden, subfebrilen Temperaturen oder mit leichtem Gewichtsverlust. Im allgemeinen wird von einem überraschend guten und ungestörten Befinden der von der Colitis freien Patienten berichtet. Und dies, obwohl oft erhebliche Hautläsionen bestanden. Eine Bestätigung findet diese Tatsache auch dadurch, dass die oben genannten zehn Fälle mit Colitis ulcerosa und schwerem Allgemeinbefund mehr als die Hälfte der registrierten Colitis-Fälle darstellen. Die Fälle der Mayo-Klinik blieben dabei unberücksichtigt; sie ordnen sich aber in das Gesamtbild ein.

Sonstige Befunde einschliesslich Laboratoriumsbefunden.

Wenn wir von den Fällen mit begleitender Colitis ulcerosa absehen, müssen wir sagen, dass die allgemeinen Untersuchungs- und Laborbefunde nicht besonders ergiebig waren. Die internistische Untersuchung von Herz und Lunge ergab kaum pathologische Befunde. Zwei Fälle mit einer chronischen, langdauernden Lungentuberkulose (bei BLOOM (2), GÄRTNER und KALKOFF (12)) und ein Fall mit Knochentuberkulose (Ulna) haben sicher keine primäre Beziehung zur P. u. s. und dürften lediglich durch die vorangegangene Resistenzminderung als Wegbereiter gedient haben. Die Untersuchung auf Tuberkulose wurde fast stets und dann mit negativem Ergebnis durchgeführt. In etwa 10 % der Fälle ist von hohen Temperaturen (bis 39,5⁰ C) berichtet, meist jedoch waren die Patienten fieberfrei oder hatten gering schwankende, subfebrile Temperaturen. Die BKS war - wie zu erwarten - in einzelnen Fällen beschleunigt. Der Urinbefund war nie pathologisch mit Ausnahme eines Falles (KRESBACH (22)), bei dem gleichzeitig eine fleckförmig fibröse Cystitis bestand (siehe S. 19). Die Blutuntersuchungen zeigten in einem Fall eine Hyperglykämie (PIROGOVA (34)) und in drei Fällen eine Hypogammaglobulin-

ämie (BLOOM (1), MARCUSSEN (25), WRIGHT und GRECO (48)). Was dagegen bei zwei Drittel der angegebenen Blutbefunde auffällig war, ist eine meist hypochrome Anämie mit einem Hb-Durchschnittswert von 55 % und in extremen Fällen ein Absinken des Hämoglobingehaltes auf 26 %. Ebenso wird bei zwei Drittel der Fälle von einer mässigen Leukocytose mit Werten um 9000/cmm berichtet. Dabei war die Vermehrung der weissen Blutzellen manchmal nicht so ausgesprochen; es wurden aber auch bis zu 19.000 gefunden (BRUNSTING u. a. (5)). Die wohl routinemässig durchgeführten Seroreaktionen auf Luess ergaben stets negative Resultate. Einzelne Untersuchungen auf Blastomyceton und Pilze blieben in jedem Fall ergebnislos.

Eine besondere Beachtung verdienen die Fälle mit Colitis ulcerosa. Diese Patienten - es waren 30 unter insgesamt 84 - zeigten, wie schon oben berichtet, ein schweres Zustandsbild. Die häufigen Stühle waren wässrig und schleimig, enthielten meistens Blut und hin und wieder Eiter. Die Durchfälle traten wiederholt schubweise für Tage oder Wochen auf und an solchen Tagen wurden bis zu dreissig Stühle festgestellt. PERRY und BRUNSTING sowie BLUEFARB konnten im Stuhl *Entamoeba histolytica* feststellen. In einzelnen Fällen wurde auch der entsprechende Darmbefund mitgeteilt. Als Beispiel sei der Befund eines Falles von WALTHER (45) mitgeteilt: Die Röntgenuntersuchung des Colons ergab eine Wandstarre im ganzen Dickdarm, ein englumiges Colon transversum und descendens, Zarte Kontrastmittelsäckchen. Die Rectoskopie liess bis 25 cm hinein kleine Geschwüre mit fibrinösen Belägen erkennen.

Diese oft jahrelang bestehenden Durchfälle, auf die sehr schwer Einfluss zu nehmen ist, erklären weitgehend die Anämie und den teilweise beträchtlichen Gewichtsverlust. So unterscheiden sich diese Fälle deutlich in der Schwere der physischen und psychischen Beschwerden von den Colitis-freien Kranken mit P. u. s. Wir werden später noch einmal auf die Beziehungen zwischen beiden Erscheinungen zurückkommen.

Vorkommen. Bei 71 der Patienten lagen Angaben hinsichtlich des Geschlechtes vor. Die männlichen Patienten waren mit 38 Fällen (ca. 53 %) etwas in der Überzahl, jedoch kann nicht von einem stärkeren Befall eines der beiden Geschlechter gesprochen werden.

Im Hinblick auf das Erkrankungsalter müssen wir einen Unterschied zwischen weiblichen und männlichen Patienten machen. Tabelle 1 gibt darüber Auskunft.

Tabelle 1: Altersverteilung von 71 Fällen mit *Pyodermia ulcerosa serpinginosa*

Dezennium	Männer	Frauen
1	1	2
2	2	6
3	8	10
4	8	5
5	8	8
6	8	0
7	2	2
8	1	0

Die Tabelle 1 zeigt die gleichmässige Verteilung der männlichen Kranken auf das 3., 4., 5. und 6. Lebensjahrzehnt. Das rechnerisch ermittelte Durchschnittsalter beträgt genau 40 Jahre. Der jüngste Patient war 8 Jahre alt, der älteste 71 Jahre.

Die Alterskurve der weiblichen Kranken dagegen ist uneinheitlich. Somit ist auch das Durchschnittsalter der Patienten nicht von tatsächlichem Wert (31 Jahre). Denn es zeigt sich eine Häufung der Fälle einerseits gegen Ende des 2. und im 3. Lebensjahrzehnt und andererseits im 5. Lebensjahrzehnt.

Eine Bevorzugung bestimmter Berufs- oder Menschengruppen liess sich nicht feststellen; die wenigen Angaben dazu (Mechaniker, Stahlarbeiter, Polizist, Student, Hausfrau u. a.) entsprechen dem Bevölkerungsdurchschnitt. Ein geographisch gehäuftes Auftreten der P. u. s. muss abgelehnt werden. Diese zeigen die Krankheitsberichte aus den verschiedensten Gebieten der Erde.

Ob die immer wieder auftretenden Schübe in einen jahreszeitlichen Zusammenhang gebracht werden können, ist nicht geklärt. KRESBACH (22) erwähnt, dass bei dem von ihm beobachteten Fall während der Sommerhalbjahre jeweils keine frischen Schübe auftraten.

Der Krankheitsverlauf zeigt das Bild eines langjährigen, chronischen Geschehens. In vielen Fällen war für den Krankheitsausbruch keine Ursache zu finden. In einigen Fällen waren auslösende Momente zu beobachten: Stiche, kleine Verletzungen, Brandnarben. Der Anfang war mehr oder weniger heftig, die Erscheinungen (oft in Form besonderer Primärläsionen) breiteten sich in den ersten Wochen in akuter Form aus.

Vielfach wurde im weiteren Verlauf ein schubweises Wiederauftreten mit Tem-

peraturerhöhungen, Gewichtsabnahmen und Durchfällen festgestellt. In der Zwischenzeit waren die Patienten kaum ganz erscheinungsfrei, wenn sich auch der Zustand gebessert hatte. So kann man von einem chronischen Zustand mit gelegentlichen akuten Schüben sprechen.

Da die Erkrankung sehr therapieresistent war, zog sich dieser Zustand oft jahrelang hin. Nur in wenigen Fällen konnte durch konservative Therapie Heilung, in einigen Fällen durch chirurgisches Vorgehen Besserung erzielt werden. Die Narbenbildung ging nur langsam vor sich; Komplikationen traten kaum ein.

Die angegebenen Zahlen für die Zeitdauer der Erkrankung sind insofern nicht ganz vollständig, als in einigen Fällen nur über die Vorgeschichte der Erkrankung, nicht aber über den späteren Verlauf bis zur Abheilung berichtet wurde.

Wenn wir trotzdem eine Einteilung vornehmen, so haben diese Zahlen keinen absoluten Wert, nur informativen Charakter:

Es dauerten

bis etwa	8 Wochen	4 Fälle
bis etwa	6 Monate	11 Fälle
bis etwa	18 Monate	19 Fälle
bis zu	3 Jahren	16 Fälle
bis zu	5 Jahren	7 Fälle
bis zu	7 Jahren	6 Fälle
bis zu	10 Jahren	6 Fälle
länger als	10 Jahre	6 Fälle.

Von 10 Krankheitsberichten fehlen Angaben über die Dauer der Erkrankung. - Wir sehen somit, dass der statistischen Häufigkeit nach mit einer mehrjährigen Krankheitsdauer gerechnet werden muss und die meisten Fälle nach spätestens drei oder fünf Jahren zur Abheilung kommen. Etwa ein Viertel der Kranken muss jedoch mit der Überschreitung der Fünfjahresgrenze rechnen, wobei hier die Colitisfälle nicht gehäuft vorkommen.

Rezidive nach vollständiger Abheilung konnten mehrmals beobachtet werden, wobei diese entweder ohne einen erkennbaren Anlass auftraten oder, wie im Falle von BLUEFARB (3) nach einem Abortus. Davon unterschieden werden muss das schubweise Auftreten der Hautulcerationen und Darmstörungen, wobei zwischen den Schüben keine vollständige Erscheinungsfreiheit herrschte. Einige Autoren dürften dies mit "rezidivierend" bezeichnet haben.

Ein Rezidiv ist sicher nicht in jedem Fall zu erwarten. Es konnten Rezidive mit jahrelanger Erscheinungsfreiheit nach der Abheilung beobachtet werden (PERCIVAL (31), MIESCHER (27), WENTHOLT (47)).

Komplikationen. Die häufigste und schwerwiegendste Komplikation ist die in einer grossen Zahl von Fällen gleichzeitig auftretende Colitis ulcerosa. Bei 30 von den 84 registrierten Fällen konnte eine Colitis ulcerosa festgestellt werden. Andere Komplikationen waren relativ selten. Bei drei von den 19 Patienten, die von PERRY und BRUNSTING publiziert worden sind (33), zeigten sich vesicobullöse Ausschläge einige Monate bis Jahre nach dem Auftreten der Pyodermia ulcerosa serpiginosa. Die gruppierten Bläschen flossen häufig zusammen und zeigten annuläre Veränderungen. Man dachte an eine atypische Form der Dermatitis herpetiformis Duhring oder eine provozierte Staphyloдерmie.

In einigen Fällen konnte eine ausgesprochene Anämie beobachtet werden, die wohl im Zusammenhang mit den Darmerkrankungen gesehen werden muss. Arthritis als Komplikation (PERRY und BRUNSTING) variierte in der Schwere. Es kam zu multiplen Gelenkbeteiligungen, charakterisiert durch Rötung, Schwellung, Schmerzen, Empfindlichkeit und durch objektive Veränderungen, die sich röntgenologisch zeigten. Chronologisch betrachtet ging bei sechs Patienten die Arthritis den Hautveränderungen der Pyodermia ulcerosa serpiginosa voraus; bei zwei Patienten trat sie zugleich mit den Hautveränderungen auf und nur bei einem folgte sie den Hautveränderungen. Der weitere Verlauf der Hauterscheinungen schien jedoch nicht durch nachfolgende Schübe der Arthritis beeinflusst zu werden.

In zwei Fällen konnte eine Lungentuberkulose festgestellt werden, die in einem der Fälle (BLOOM (2)) ad exitum führte. Im anderen Falle handelte es sich um eine chronisch indurierte Tuberkulose, die sicher als Komplikation auftrat (GÄRTNER und KALKOFF (12)). - Die ungewöhnlich chronisch rezidivierenden Lungenveränderungen, die zu Lungenabszessen bei einem Fall von SCHUPPLI und BIRKHÄUSER (38) führten, werden nicht als hämatogene Aussaat betrachtet, eher als Folge einer Tonsillektomie oder auch als gemeinsamer Ausdruck einer hyperergischen Reaktion des Organismus. KRESBACH (22) weist ihm - ähnlich dem von ihm publizierten Fall - eine gewisse Mittelstellung zwischen den Fällen ohne Beteiligung und jenen mit einer Colitis ulcerosa einhergehenden zu. Bei der Patientin von KRESBACH trat im Verlauf der Pyodermie eine fleckenförmige fibrinöse Cystitis auf, die aus zwei Gründen interessierte: einmal durch den gelungenen kulturellen Nach-

weis von Proteus-Keimen im Harn, den gleichen Keimen, die sich mehrmals auch in Hautherden fanden, zum anderen deshalb, weil die Blasenveränderungen ebenso wie die Hautherde unter der Germanin-Wismutbehandlung abheilten. Eine ursächliche Verknüpfung bei der Krankheitsmanifestation schien KRESBACH naheliegend; die Cystitis als Fokalinfekt konnte er im weiteren Verlauf ausschliessen. BRUNSTING, GOECKERMAN und O'LEARY (5) berichteten über ein gleichzeitig bestehendes Empyem bei einem ihrer Fälle, das im Anschluss an eine Grippe aufgetreten war. Ein Zusammenhang mit der Pyodermie ist nicht geklärt.

Eine hochgradige Hypogammaglobulinämie wurde bei zwei anderen Fällen festgestellt (BLOOM (1), MARCUSSEN (25)). MARCUSSEN suchte die Ursache hierfür in dem Verlust der Gammaglobuline durch die Ulcerationen ("Exsudation").

Abschliessend soll auch an dieser Stelle die Überempfindlichkeitsreaktion (mit Aufschliessen von Primäreruptionen) auf Jodgaben genannt werden, die vielfach als Folge von Behandlungsversuchen mit Jodkali auftrat (9, 18, 23, 38, 49, 50).

Pyoderma ulcerosa serpiginosa und *Colitis ulcerosa*. Die Beziehungen der P. u. s. zu den geschwürigen Dickdarmaffektionen ist eines der interessantesten und zugleich aber auch unklarsten Kapitel dieser Krankheit. Das liegt zum Teil wohl auch an den unbekannten Faktoren im Krankheitsbild der *Colitis ulcerosa* selbst, über deren Ursache man sich bis heute noch nicht einig sein konnte. Man denkt mehr und mehr an ein allergisches, sich am Gefässsystem manifestierendes Geschehen.

Unter dem gesichteten Krankheitsgut von 84 Fällen liessen sich 30 Patienten (etwa 36 %) mit gleichzeitig bestehender *Colitis ulcerosa* finden. Das ist eine auffallend hohe Zahl. Der Beginn mit heftigen Durchfällen, die Blut, Schleim und manchmal Eiter enthielten, wird bis zu 5 bis 6 Jahren, im Einzelfall bis zu 12 Jahren zurückdatiert. Die Durchfälle waren manchmal stinkend, ab und zu wässrig; allgemein zeigte sich ein schubweises Auftreten. Es gab Perioden mit nur 4 - 5 Stühlen am Tag, zeitweise waren sie bis auf 30 am Tag gesteigert.

Bei einzelnen Patienten fällt das erste Auftreten von Pusteln oder Papeln mit dem Beginn der *Colitis* zusammen, in anderen Fällen traten die Hauterscheinungen Monate oder wenige Jahre später auf. Eine eindeutige Parallelität von Haut- und Darmerscheinungen war allgemein vorhanden. Rezidive an der

Haut traten oft bei einem neuen Schub von akuter Diarrhoe auf. Andererseits ging eine Besserung der Darmverhältnisse mit einer stärkeren Abheilungstendenz der Geschwüre konform (COHEN (7)).

Für das schlagartige Auftreten der Durchfälle konnte nie eine Ursache ermittelt werden. Unter den 19 Fällen der MAYO-KLINIK (PERRY und BRUNSTING) war der Prozentsatz der Darmerkrankten sehr hoch. Allein 11 hatten eine chronische ulceröse Colitis, vier andere litten an nicht näher bezeichneten Darmerkrankungen und zwei konnten über vorausgegangene gastro-intestinale Störungen berichten.

Natürlich wurden die Stühle untersucht, ohne aber besondere Hinweise aus den Ergebnissen zu erhalten. Ausser den angegebenen Bestandteilen (Blut, Eiter, Schleim) fanden sich einzelne Epitheltrümmer, zweimal konnte *Entamoeba histolytica* nachgewiesen werden, aber nicht aus den Geschwüren. Die Blutkulturen ergaben sonst immer ein negatives Ergebnis.

Zwei Fälle wären noch zu erwähnen: beide hatten ebenfalls eine Colitis, doch bestand bei dem einen schon vorher eine Infektion des Respirationstraktes (5), beim anderen eine Tuberkulose. Nachfolgend trat die Colitis mit der Pyodermie auf. Der zweite Fall kam unter diesen schweren Zuständen ad exitum (TRAUB (42)).

Wenn wir nun umgekehrt von der Colitis her die P.u.s. als Komplikation der Colitis ulcerosa betrachten, so gibt uns eine Arbeit von SLOAN und Mitarbeitern (39) einen Einblick. Er beobachtete 2000 Fälle von Colitis ulcerosa und berichtete deren Lebensgeschichten. Darunter befanden sich 1113 Männer (= 55 %); am häufigsten waren Menschen um das 30. Lebensjahr herum befallen. Auch hier konnte in der Mehrzahl der Fälle keine Ursache für eine Reaktivierung gefunden werden. SLOAN beschreibt dann Komplikationen von Seiten des Rektums und des Colons, wie Polypen, Stenosen und Fisteln. Unter den anderen Komplikationen sind die Hauterscheinungen keineswegs führend. Bei 155 Fällen traten infektiöse oder rheumatische Arthritis und Spondylitis auf, bei 45 Fällen (= 2,3 %) bedeutende Hautläsionen während des Verlaufs von ulceröser Colitis. Und unter diesen 45 Fällen waren neben 17 Kranken mit Erythema nodosum insgesamt 26 Kranke mit P.u.s., sie stellen einen sehr geringen Prozentsatz von 1,3 % dar. SLOAN bemerkt dazu in seinem Kommentar, dass diese Zahlen infolge vieler unkontrollierter Faktoren nicht als statistisch richtig beurteilt werden können. Es sind die jeweils minimalen Zahlen, sozusagen das unbedingte Minimum für die betreffende Komplikation. Er ist der Auffassung, dass sie höher wären, wenn sein Mate-

rial in dieser Hinsicht vollkommener gewesen wäre. Doch ist nicht anzunehmen, dass die Pyodermie als Komplikation der Colitis ulcerosa mehr als wenige Prozent ausmachen würde. Die einschlägigen internen Handbücher (z. B. Handbuch der Inneren Medizin von BERGMANN-FREY-SCHWIEGK) erwähnen diese Komplikation der Colitis überhaupt nicht.

Ergänzend sollen noch die Untersuchungen von BODDINGTON und TRUE-LOVE (4) erwähnt werden. Sie fanden sehr oft bei ulceröser Colitis abnormale Epithelzellen, die, stark vergrössert, einen grossen Kern mit prominenten Nucleoli und ein zerstörtes Chromatinmuster besitzen. Er bietet drei Erklärungsmöglichkeiten an (a) provoziertes Neuwachstum nach ausgedehntem Schaden, b) eine primär epitheliale Störung infolge Fehlen spezifischer Faktoren, c) abnorme Zellen infolge der Colon-Affektionen), die nicht viel weiterhelfen. Schliesslich noch der Hinweis, dass diese Zellen Anzeichen von Malignität aufweisen. - Diese Arbeit kann auch hinsichtlich der histologischen Veränderungen bei Hautgeschwüren der P. u. s. interessieren.

STOUGHTON (40) fand in den Faeces von Colitis-Kranken ein proteolytisches Enzym, das in der Lage ist, Epidermiszellen (sogar in Formalin fixierte) zu verdauen. Inwieweit dieser Hinweis für die wechselseitigen Beziehungen von P. u. s. und Colitis ulcerosa hilfreich ist, kann noch nicht abgesehen werden.

Wenn wir abschliessend die bisherigen Ergebnisse über die eigenartige Krankheit, deren wichtigste Züge wir herauszustellen versucht haben, zusammenfassen, so scheinen offensichtlich zumindest vom Klinischen her, zwischen den Fällen mit und ohne Colitis ulcerosa keine wesentlichen Unterschiede zu bestehen. Vielmehr dürfte es sich um ein- und dasselbe Krankheitsbild handeln. Haut- und Darmleiden dürften Ausdruck eines einheitlichen pathogenetischen Prinzips sein, dessen Manifestationen an Darm und (oder) Haut, wie KRESBACH betont, den Charakter eines Syndroms besitzen.

Die Prognose für einen an P. u. s. Erkrankten ist quoad sanationem als ernst, quoad vitam als günstig zu bezeichnen. Der Kranke hat der Erfahrung nach mit einer monate- bis jahrelangen Krankheitsdauer zu rechnen. Der Allgemeinzustand wird bei Bestehen einer Colitis sehr geschwächt sein. Damit ist auch eine erhöhte Anfälligkeit gegenüber anderen Erkrankungen gegeben. Falls keine Dickdarmentzündung oder andere Komplikationen zusätzlich auftreten, wird der Kräftezustand des Patienten einigermaßen gut sein. Infolgedessen dürfte er auch im subakuten (chronischen) Stadium beschränkt arbeitsfähig sein.

Letalität. Von den 84 beobachteten Fällen kamen vier im Laufe ihrer Erkrankung ad exitum. Zwei Patienten aus der vorantibiotischen Ära starben wohl im Grunde an der Schwere ihrer Komplikationen. In dem einen Fall (BLOOM (2)) führten Colitis und Tuberkulose eine weitgehende Schwächung des Allgemeinzustandes herbei, im anderen (BRUNSTING, GOECKERMAN, O'LEARY (5)) hatten sich septische Temperaturen im Anschluss an die chirurgische Vergrösserung der Empyemdrainage entwickelt. Hier fand man Streptokokken im Spinalkanal. Es ist anzunehmen, dass man mit den Möglichkeiten heutiger Therapie diese Zustände hätte verhindern können.

Ein Fall von JANKELSON und MC CLURE scheint eher charakteristisch zu sein (19). Hier finden wir beide, P.u.s. und Colitis ulcerosa, in ausgeprägter Form ohne Komplikation vor. Die Herde hatten ein derartiges Ausmass angenommen, dass sie zur rapiden Verschlechterung des Allgemeinzustandes führten. Delirien traten auf, plötzliche Temperaturerhöhung. Der Patient kam innerhalb von 6 Stunden ad exitum.

BLUEFARB (3) stellte eine 25jährige Frau vor. Sechs Tage nach einem Abortus traten bei ihr eine Diarrhoe mit Schmerzen und Schwellungen des Gesässes und erneut Ulcerationen auf. Unter Tetracyclinen und Cortison sowie Bluttransfusionen gingen die hohen Temperaturen zurück. Im Stuhl fand sich später *Entamoeba histolytica*. Nach Absetzen der antibiotischen Behandlung und einer Reduzierung der Cortisondosen blieben die Hautveränderungen weiter bestehen; die Patientin geriet nach 14 Tagen erneut in einen toxischen Zustand und verstarb eine Woche später.

Noch von zwei anderen Fällen (HASSELMANN (15), GÄRTNER und KALKOFF (12)) wird berichtet, dass sie sich in einem lebensbedrohlichen Zustand befanden.

Die Letalität der P.u.s. dürfte mit 3 - 5 % angegeben werden.

Epidemiologie. Bei keinem unserer Fälle konnte auch nur der Verdacht einer Ansteckung, Übertragung oder Ausbreitung im Sinne einer Epidemie aufkommen. Die 19 Fälle der MAYO-KLINIK (33) erstrecken sich auf einen Zeitraum von fünf Jahren; somit kann auch hier kein zeitlicher Zusammenhang gesehen werden. Für eine Ausbreitung der Erkrankung durch Übertragung fehlen jegliche Anhaltspunkte. Freilich ist man sich über die Entstehungsursache noch nicht im klaren. In einen einzigen Fall (GÄRTNER und KALKOFF (12)) wird berichtet, dass der Vater des Patienten zeitlebens eitrige Herde im Nacken hatte. Daraus jedoch auf eine vererbare Disposition zu schliessen, ist nicht möglich.

Schon allein die geringe Zahl der uns zur Verfügung stehenden Krankengeschichten aus einem Zeitraum von über 30 Jahren spricht von vorneherein gegen einen epidemischen Charakter der P. u. s.

IV. BAKTERIOLOGIE

Die Ergebnisse der bakteriologischen Untersuchungen bei 53 Patienten sind so unterschiedlich, dass sie zur Klärung der Frage einer möglichen bakteriell bedingten Ätiologie der P. u. s. nicht beitragen. Die verschiedensten Erreger wurden aus den Effloreszenzen (ungeöffneten Blasen, aus tiefen und oberflächlichen Schichten der Geschwüre oder vom Geschwürsrand) entnommen und untersucht. Manchmal gezüchtet, manchmal im Tierversuch angesetzt oder einfach aus dem Eiter isoliert, liegt in der Verschiedenheit dieser Methoden eine Anzahl von Unsicherheitsfaktoren, die wirklich wertvolle, vergleichbare Ergebnisse nur unvollkommen ermöglichen.

Ausserdem war man sicher zu oft geneigt, ein bestimmtes Ergebnis zu erwarten und liess manche Möglichkeit, etwa die einer Sekundärinfektion, unbeachtet.

Wenn wir ins einzelne gehen, finden wir bei 44 von den 53 bakteriell untersuchten Fällen das Auftreten von Staphylokokken beschrieben; davon 14 Fälle, in denen sich *Staphylococcus albus*, 14 Fälle, in denen sich *Staphylococcus aureus* (haemolyticus), 5 Fälle, in denen sich beide Arten fanden. Bei anderen Staphylokokkenträgern sich die Arten nicht differenziert. Nur 16 unter diesen 44 Staphylokokkenträgern hatten keine anderen Mikro-Organismen ausser Staphylokokken. Unter anderen zusätzlichen Mikroorganismen waren die Streptokokken die häufigsten; diese wurden auch in tiefen Fisteln oder vom Rand der Geschwüre gewonnen und so als "Pioniere" verdächtigt, die durch ihre schnelle Verbreitung anderen Organismen den Weg bereiten würden (ZURHELLE und RUITER (50)).

Die Staphylokokken waren in anderen Fällen von Enterokokken, *Proteus vulgaris*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas pyocyanea*, apathogenen *Corynebakterien* und einmal von einem *Achromobakterium* begleitet. PERCIVAL (31) berichtete, dass ungeplatzte Blasen steril gewesen waren; das gleiche beobachteten FREI und WIENER (bei KRESBACH (22)). WALTHER (45) fand in den Blasen und im Stuhl stark schleimbildende Enterokokken, die anaerob besser als aerob wuchsen. Hingegen berichten GÄRTNER und KALKOFF (12) von uneröffneten Knoten bei drei Fällen, die nur nach genauer Untersuchung

Staphylococcus aureus (heam.) zeigten. Er meint dazu: Wenn die Staphylokokken als saprophytäre Symbionten die Möglichkeit der Einwanderung gehabt hätten, so hätte man ausserdem auch andere eingewanderte Keime finden müssen. Trotzdem führte auch dieser Weg über die bakterielle Untersuchung der Primäreffloreszenzen bisher zu keinem greifbaren Ergebnis.

In weiteren 8 Fällen konnten die verschiedensten Organismen, ohne Beimengung von Staphylokokken, festgestellt werden. Hier waren vier Patienten Träger von Streptokokken (dreimal allein, einmal mit *Ps. pyocyanea* vermischt). Dann wurden einmal nur *Ps. pyocyanea*, einmal *Ps. pyocyanea* mit *Proteus vulg.* isoliert. KRESBACH (22) züchtete aus dem Eiter eine Mischflora aus *Pseudomonas pyocyanea*, *Proteus vulgaris*, *Staph. aureus* (haem.) und *Streptococcus pyogenes haemolyticus*. Bei wiederholten Untersuchungen war stets die Anwesenheit von *Proteus vulgaris* (auch in der Blase während der Cystitis) festzustellen, die anderen Keime hingegen waren nicht immer nachweisbar. Sogar bei relativ frischen Herden konnte er "bakterienfreie Stadien" feststellen. Schliesslich bleibt noch ein Fall mit *Escherichia coli*, mit *Pseudomonas pyocyanea* und ein letzter mit "gramnegativen Kokken und Bazillen".

V. ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE

Die Pathogenese der P. u. s. ist noch völlig unklar, ebenso wie die der - diese nicht selten begleitenden - Colitis ulcerosa. Da diese Entzündung offensichtlich bei einem Teil der Fälle einen entscheidenden Einfluss auf das gesamte Krankheitsgeschehen ausübt, wäre ihre Klärung sehr von Nutzen.

Als Ursache der Colitis ulcerosa wurde bisher von den meisten Autoren eine allergische Reaktion angenommen. Die relative Unbeeinflussbarkeit, die mageren Ergebnisse in der Suche eines Erregers und der wechselvolle Verlauf führten zu dieser Annahme. So wurde auch eine Arteriitis und Periarteriitis der submukösen Arterien gefunden, was für ein toxisch-allergisches Geschehen spricht, das sich primär am Gefässapparat abspielt. Während KARGES und LÖHR (20) auf Grund der entzündlichen Erscheinungen, des fieberhaften Verlaufes und einer Vielzahl von aufgefundenen Darmbakterien eine bakteriell-entzündliche Genese annehmen - noch 1957 - schrieb LAUDA (zit. bei KRESBACH (22)), "dass der Versuch, die Krankheit vom bakteriologischen Standpunkt spezifisch zu erweisen, als misslungen gelten muss". Die Dinge sind auch hier noch nicht geklärt.

Hinsichtlich der Pathogenese der P. u. s. finden sich in der Literatur mehrere voneinander abweichende Meinungen:

1. Viele Autoren sehen eine allgemeine Resistenzminderung oder konstitutionelle Schwäche des Organismus als Ursache an. Die gewöhnlichen auf der Haut lebenden Kokken wurden in diesen Fällen eine ernste Gefahr für den geschwächten Organismus (TOMITA u. a. (43), MINTZER (29), WEINER (46); ausserdem RICKETS (zit. bei (45)), und MICHELSON (auch bei (45)), JANKELSON und MC CLURE (bei (45))).
2. Eine andere Möglichkeit wird gesehen in einer Symbiose von Staphylokokken und haemolytischen Streptokokken, die nun besonders starke pathogene Kräfte entfalten würden. Diese Autoren konnten keine Beziehungen zwischen den aus dem Darm isolierten Erregern und denen der Haut finden (ABRAMOWITZ und auch ZWICK bei FOX und MALONEY (11), BOOM's zweiter Fall (42), MC CARTHY, LEE und FIELDS (26); diese fügen freilich hinzu, dass die Hautläsionen nur ein Teil der Allgemeininfektion sind). O'LEARY äusserte 1930 dieselbe Meinung (s. bei (45)). Und BRUNSTING u. a. (5) stellten ebenfalls Staphylokokken und haemolytische Streptokokken fest. Sie betonen jedoch gleichzeitig, dass die P. u. s. offensichtlich
3. die Teilerscheinung einer Systemerkrankung ist. Die Folge wäre auch hier eine bemerkenswerte Herabminderung der Resistenz gegenüber einwandernden Keimen. Diese Vorstellung weitet die unter 1. genannte aus. Sie wird auch durch die Arbeit an der MAYO-KLINIK (33) unterstützt, in der ein gemeinsamer Erreger für die P. u. s. und die zugrundeliegende Systemerkrankung nicht angenommen wird. Somit wäre diese Krankheit eine unter mehreren Ausdrucksmöglichkeiten (einer Infektion) auf dem Boden einer unbekannten Systemerkrankung.
4. a) SCHUPPLI und BIRKHÄUSER (38) und BRUNSTING bei BLUEFARB (3) betrachten die Möglichkeit einer allergisch-hyperergischen Reaktion. Ebenso MICHELSON und BRUNSTING und UNDERWOOD (s. bei (45)).
 b) Von ULBRICHT (44) wurde diese Auffassung etwas abgeändert. Er denkt an ein zweizeitiges Geschehen. Zuerst entsteht als allergische Reaktion der Haut gegen die Darmbakterien ein Bläschen. Dieses wird von Staphylokokken infiziert und zerfällt ulcerös. Der geschwächte Organismus vermag diesem Zerfall keinen Widerstand entgegenzusetzen.

- c) Andere Autoren beobachteten Veränderungen am Gefässapparat im Sinne einer Arteriolitis, Periarteriitis (WALTHER (45), GUY und KERR (14)) oder Thrombarteriitis (HÉE und LUTZ (16)). Ebenso CRAWFORD (s. bei (45)). Das spräche für eine ätiologische Bedeutung der allergischen Gefässveränderungen; und zwar denken WALTHER und ULBRICHT an haematogen verschleppte Darmbakterien.
- d) KREBACH (55) entwickelt die Hypothese einer "Autoaggressionskrankheit". Die Möglichkeit der Autosensibilisierung sieht er in der Bakterienbesiedlung und in dem Gewebszerfall. Die Bakterien wären demnach als - unspezifische - primäre Krankheitsursache anzusehen, die durch die provozierte Autosensibilisierung zum klinischen Bild der P.u.s. führt. Den Beweis für die Richtigkeit dieser These konnte er nicht erbringen, wenn auch die Haut der Patientin eine anscheinend zeitlich begrenzte, bzw. in ihrer Intensität schwankende, unspezifische gesteigerte Reaktionsfähigkeit gegen verschiedene Substanzen besass.
5. Da JANKELSON und MC CLURE (19) in zwei von ihren sieben Fällen die gleichen Erreger in Ulcerationen der Haut und des Sigmoids fanden, dachten sie an die Möglichkeit metastatischer Prozesse eben in Form dieser Hautherde.
6. PERCIVAL (31) schliesst aus dem primär epithelialen Schaden, der der P.u.s. und Colitis ulcerosa gemeinsam war, auf einen Focus. Dabei denkt er an die Wirkung einer chemischen Substanz oder an ein Virus. Welche Stelle (Haut oder Darm) zuerst und ob überhaupt beide zugleich angegriffen werden, bleibt ungeklärt. In diesem Zusammenhang sei noch einmal erwähnt, dass STOUGHTON (40) ein proteolytisches Enzym bei Colitis ulcerosa-Kranken fand, das in der Lage war, Epidermiszellen zu verdauen.
7. COHEN (7) äusserte den Verdacht einer Mangelkrankheit nicht infektiöser Natur. Er vermutete, dass entweder in der Haut oder im Darmtrakt Schutzsubstanzen (Vitamine) fehlten. Dass Vitamingaben nicht erfolgreich waren, führte er auf den gestörten Absorptionsmechanismus zurück. Schliesslich sei noch auf eine Aussprache bei SCHUBERT (37) hingewiesen, wo eine Vitaminmangelkrankheit als möglich betrachtet wurde.

Alle übrigen Mitteilungen hinsichtlich Ätiologie sind so unklar, dass sie im Rahmen dieses zusammenfassenden Überblicks nicht verwendet werden können.

VI. DIFFERENTIALDIAGNOSE

Die differentialdiagnostischen Erwägungen haben sich in erster Linie auf die *Pyodermia chronica papillaris et exulcerans* zu erstrecken, insbesondere dann, wenn nur ein Herd besteht. Da das letztere Krankheitsbild auf antibakterielle Massnahmen im Gegensatz zur *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* abzuheilen pflegt, lässt eine Therapie *ex juvantibus* eine Unterscheidung in jedem Falle zu. Teilweise narbig abgeheilte und serpiginös fortschreitende Herde sind klinisch u. U. von einer tertiären Syphilis nicht zu unterscheiden. Hier wird das Fehlen positiver Seroreaktionen eine Lues ohne Schwierigkeiten ausschliessen lassen. Kultur oder Tierversuch werden ausserdem eine stets zu erwägende Hauttuberkulose verifizieren und durch die mikroskopische Untersuchung eines Ausstriches oder der histologischen Schnitte einschliesslich einer kulturellen Untersuchung wird man die stets noch bei P. u. s. zu bedenkenden Pilz-Hefe-Krankheiten, wie die Blastomykose, die Sporotrichose und das coccidoidale Granulom ausschliessen können.

Die Abgrenzung von Sonderformen der P. u. s. ist deswegen etwas schwierig, weil die Vorstellungen über das charakteristische Bild noch relativ ungenau sind.

Wir wollen hier zumindest die Fallbeschreibungen von COHEN (7) und MINTZER (29) als besondere Erscheinungsformen erwähnen. Sie konnten jeweils nur an einem Fall beobachtet werden.

COHEN stellte bei einem 13jährigen Mädchen neben all den Zeichen einer ausgeprägten P. u. s. eine Sattelnase mit Einschmelzung des knöchernen Nasenseptums fest. (Ausserdem lag eine Rectovaginalfistel vor). Der Autor nahm auf Grund dessen eine Mangelerkrankung an.

MINTZER beschrieb einen Patienten mit Onychogryphosis und Oncholysis. Alle Nägel waren davon befallen; zwei Drittel des distalen Teils waren verdickt, gelblich verfärbt und vom Nagelbett losgelöst. Proximal waren sie nur verdickt. Das Wachstum der Nägel war dadurch nicht unterbrochen, noch waren die Nägel brüchig. Auf leichtes Trauma lösten sie sich ab.

Die Frage, ob u. U. die von ulceröser Colitis begleiteten Fälle eine Sonderform darstellen, die ganz von den Colitis freien Fällen abzutrennen ist, kann heute nur angedeutet, jedoch noch nicht beantwortet werden.

VII. THERAPIE

Die Ungewissheit über die Entstehungsursache der P.u.s. findet ihren deutlichsten Ausdruck in den vielfältigen Versuchen, eine erfolgreiche Therapie dieser Krankheit zu finden. Wenn wir das vorliegende Material betrachten, müssen wir sagen, dass eine gezielte spezielle Therapie überhaupt nie unternommen werden konnte. Die infolgedessen rein symptomatische Behandlung führte nur in Einzelfällen zu brauchbaren Ergebnissen. Ausgesprochen rasche Abheilung wurde in keinem Fall beobachtet.

Die Behandlung war fast immer zweiseitig auf das Allgemeinbefinden und die Lokalerscheinungen gerichtet.

1. Behandlung des Allgemeinzustandes

a) In der vorantibiotischen Ära wurde öfters Jodkali versucht, was fast ausnahmslos zu einer Verschlechterung des Zustandes mit neuen Hautherden führte (KRÖBER (23), ZURHELLE und RUITER (50), EGOROVA (9), SCHUPPLI und BIRKHÄUSER (38), HOFFMANN (18), Fall 5 von ZURHELLE und KLEIN (49), GÖTZ (13)). Diese Jodkali-Überempfindlichkeit scheint geradezu kennzeichnend zu sein. KRÖBER berichtet, dass 24 Stunden nach Jodkali per os eine urtikarielle vesikulöse Überempfindlichkeitsreaktion auftrat, deren Einzeleffloreszenzen sekundär ulcerierten und den Charakter des Grundleidens annahmen. Die in mehreren Fällen (FOX und MALONEY (11), BLOOM (2), SCHUBERT (37), HOFFMANN (18), ZURHELLE und KLEIN (49)) versuchte Behandlung mit Autovakzine brachte nur manchmal eine geringe Besserung, ebenso Injektionen mit Fremdproteinen (BRUNSTING, GOECKERMANN und O'LEARY (5)). Auch ultraviolettes Licht (BLOOM (2)) und Röntgenbestrahlungen bewirkten wenig Änderungen (SCHUBERT (37), HOFFMANN (18)).

Ausserdem wurden Arsen (BRUNSTING und Mitarb. (5)), Schwefel und Typhusvakzine (BRUNSTING und Mitarb. (5), COWETT (8)), und Neosalvarsan (HOFFMANN (18)) ohne nennenswerte Erfolge verabreicht. Auch Vitamine und Bluttransfusionen führten nicht zu genereller Besserung. Sie begünstigten die Heilungstendenz.

b) Die Hoffnungen, die man auf das Penicillin gesetzt hatte, wurden in keiner Weise erfüllt. Kein einziger Fall, in dem die gebräuchlichen Antibiotika einen wesentlichen Effekt bewirkten, findet sich in der Literatur, unter Um-

ständen wirkte Penicillin geradezu verschlechternd. Über Misserfolge mit Penicillin und anderen Antibiotica berichteten MIESCHER (27), PIROGOVA (34), CALDWELL (6), PETERKIN (32), die VEREINIGUNG RHEINISCH WEST-FÄLISCHER DERMATOLOGEN (30), KOZIKOWSKI (21), GÄRTNER und KALKOFF (12), WENTHOLT (47) und WOOLDRIDGE und HOGEBOOM (zit. bei KRESBACH (22)).

Nur ULBRICHT (44) glaubte einen festigenden Einfluss auf die Stühle feststellen zu können; bei einem unserer Fälle (I. M.) verstärkten Penicillingaben die Tendenz zur Eintrocknung der Infiltrate. -

Auch Achromycin brachte keine entscheidende Wendung; PETERKIN (32) berichtet von Misserfolgen mit Sulfadiazin.

c) Einige Autoren jedoch konnten auf Grund verschiedener medikamentöser Gaben raschere Abheilung der Geschwüre beobachten. Im einzelnen wurden gegeben: Chloromycetin (MIESCHER (27), KRESBACH (22)), Polymyxin B sowie ein Supronalstoss (HASSELMANN (15)), Terramycin (HEILESEN (17), WALTHER (45), JADASSOHN und PAILLARD (zit. bei KRESBACH (22)), Aureomycin (PETERKIN (32)). Die Berichte über die Wirkung von Sulfonamiden sind widersprechend: vorübergehende Besserung bei GÄRTNER und KALKOFF (12), Heilung mit 6 - 8 g täglich innerhalb von drei Monaten bei einem Fall von WEINER (46). In diesem Fall waren dauernd kleine Gaben zur Prophylaxe nötig und möglich. MIESCHER (27) berichtet über eine Abheilung nach Cibazolstößen. MARCUSSEN (25) erreichte bei einem mit Hypogammaglobulinämie einhergehenden Fall mit Gammaglobulingaben eine erhöhte Epithelisierungstendenz.

Natürlich wurden bei den Fällen aus der letzten Zeit auch Cortisonpräparate versucht. PERCIVAL (31) und WRIGHT und GRECO (48) erreichten eine Besserung auf Cortisongaben. CALDWELL (6) berichtet von einer Abheilung innerhalb von 14 Tagen (anfangs 100 mg per die). Auch Cortison kombiniert mit ACTH schien von günstigem Effekt zu sein. BLUEFARB (3) beobachtete Besserung auf die kombinierte Gabe von Corticotropin und Cortison, ähnlich KOZIKOWSKI (21) mit Corticotropin und Meticortin. BLOOM (1) berichtet über Besserung mittels Bluttransfusionen, Gammaglobulin-, Erythromycin- und Prednisongaben nach langer, erfolgloser Verabreichung der verschiedensten Pharmaka. Dem Bericht von PERRY und BRUNSTING (33) ist folgendes zu entnehmen:

In der Mehrzahl der Fälle bestand die Behandlung in der Anwendung von lokalen antiseptischen Massnahmen und unspezifischen allgemeinwirksamen

Medikamenten. Zwölf von diesen 19 Patienten erhielten - nachdem es bei einigen erfolgreich angewendet worden war - täglich 4,0 mg Salicyl-azo-sulfapyridin. Dabei wurden bei neun Patienten die Erscheinungen unter Kontrolle gebracht, bei einigen sogar ausgeheilt ohne Rückschläge. - Die Pharmakologie des Salicyl-azo-sulfapyridins zeigte also ein befriedigendes Ansprechen bei P. u. s. mit schnelleren Remissionen. Ein gewisser Nutzen erwies sich auch durch die Beherrschung der Colitis-Symptome. Eine Sulfapyridingabe ist angezeigt, wenn die P. u. s. nicht auf Salicyl-azo-sulfapyridin anspricht. - Dem Bericht der MAYO-KLINIK wird hinzugefügt, dass auf Grund der kleinen Zahl nur klinische Eindrücke gewonnen werden konnten.

Eine Arbeit von SCHOCH und MC CUISTION (36) beschäftigt sich mit der Wirkung des Salicyl-azo-sulfapyridins (Azulfidin) auf Hauterkrankungen. Dieses wurde als einziges unter den Sulfonamiden mit teilweiseem Erfolg zur Kontrolle der pustulösen Phase von Acne vulgaris und verschiedener anderer Dermatosen mit infektiösen Effloreszenzen verwendet. Jedoch schien das Azulfidin nie den zugrundeliegenden pathologischen Defekt zu beeinflussen. Der einzige Fall von P. u. s., der sich darunter befand, zeigte nur eine teilweise Besserung und sprach besser auf Cortison an. Es wird noch darauf hingewiesen, dass schon 1940 SVARTZ (zit. bei (36)) zur Behandlung der Colitis ulcerosa dieses verbesserte Sulfonamid versuchte, eben in Form der Kombination von Salicylsäure und Sulfapyridin.

d) Zur Wismut-Germanin-Behandlung.

Bei einem von GÖTZ publizierten Fall (13) war die Behandlung mit Neosalvarsan, Jodkali und Antibiotica ohne Erfolg. Auch die elektrochirurgischen Eingriffe brachten keinen Stillstand. Aber unter einer Germanin-Bismogenol-Kur trat baldiger Stillstand und rasche Epithelisierung ein. Insgesamt wurden 10,0 g Germanin und 20,5 ccm Bismogenol verabreicht.

KRESBACH (22) versuchte vor kurzem ebenfalls diese kombinierten Gaben. Er hatte zuvor Supronal per os und Omnamycin forte mit unbefriedigendem Erfolg verabreicht. Während bei den ersten beiden Klinikaufenthalten mit 1,7 g Wismut (bzw. 1,0 g) und 7,25 g Germanin (bzw. 4,25 g) neben einer raschen Abheilung der Geschwüre auch ein Abklingen der begleitenden Cystitis erreicht werden konnte, versagte diese Therapie während des dritten Krankenhausaufenthaltes. Die Herde wurden deshalb elektrochirurgisch abgetragen und die Behandlung mit insgesamt 21 g Chloromycetin und zusätzlichen Olibintin-, Vitamin C- und -B-Komplex-Gaben fortgesetzt. Es kam zur Abheilung aller Defekte. Einen ähnlichen Misserfolg hatte auch SCHULZ (zit. bei KRESBACH (22)) mit Germanin-Wismutgaben.

In der Behandlung unseres 1. Falles (I. M.) waren hohe Joddosen und Antibiotica von gewissem Wert, erneutes Auftreten konnte dadurch nicht verhindert werden. Späterhin wurde Bismogenol i. m. (insgesamt 11,5 ccm) im Wechsel mit Germanin i. v. (insgesamt 4,5 g) gegeben. Nach gleichzeitig chirurgischem Eingreifen begannen die Herde abzuheilen.

Bei dem zweiten Fall war eine entscheidende Besserung bis zur klinischen Erscheinungsfreiheit nur unter Prednisolongaben festzustellen.

e) Erfahrungsgemäss wäre es von grossem Vorteil für die Behandlung der Hautherde, wenn bei den gleichzeitig an Colitis ulcerosa Erkrankten ein Sistieren der Durchfälle mittels einer geeigneten Therapie erreicht werden könnte. KARGES und LÖHR (20) berichten über ihre therapeutischen Erfahrungen bei 44 Colitiskranken. Eine einheitliche schematische Therapie gibt es auch hier nicht. Am schlechtesten sprachen ihre Kranken auf Antibiotica an. Sulfonamide und adstringierende Einlaufbehandlung zeigten in einem Drittel der Fälle gute Wirkung. Prednisolon wurde immer erst dann angewendet, wenn die übrige Behandlung (nämlich bei den schweren Fällen) versagt hatte. Die z. T. schönen und raschen Erfolge sind belastet mit einer tödlichen Lungenembolie - eine Gefahr der Corticoidtherapie - und zwei Darmperforationen, welche klinisch "maskiert" verliefen. Auch TRUELOVE und WITTS (zit. bei KARGES und LÖHR (20)) beschrieben bei 109 mit Cortison behandelten Colitiskranken zwei Lungenembolien. Unter allen Vorsichtsmassnahmen angewandt, kann man mit der Prednisolonbehandlung noch in einem Teil der schweren Colitisfälle Erfolge erzielen, welche auf eine andere Behandlung nicht mehr ansprechen.

2. Lokale Behandlungsmassnahmen

Verschiedenste Salben, Bäder und Verbände kamen zur Anwendung: Hg, Lebertran, Zinkperoxyd, sulfonamidhaltige Salben. FOX (10) und TRAUB (42) berichten von einer Besserung nach Entfernung der Geschwürkrusten und Elektroverschorfung des Geschwürgrundes.

In anderen Fällen wurden die Herde mit der Diathermie-Hohlschlinge entfernt; danach setzte langsame Heilung ein (VEREINIGUNG RHEINISCH WESTFÄLISCHER DERMATOLOGEN (30), SCHUPPLI und BIRKHÄUSER (38), SCHIRREN (35)). MIESCHER (28) hatte bei einem Fall die Cibazolstösse mit ausgedehnten Verschorfungen kombiniert und konnte Heilung erzielen. Mit Incision behandelten auch JANKELSON und MC CLURE (19) und WENTHOLT (47) ihre Fälle. Letzterer erwähnt, dass er den progressiven Rand bis weit in das gesunde Gewebe hinein excidierte und dann mit einer Thierschplastik deckte. Ein anderes

Mal war die Epithelisierungstendenz bei einer Thierschplastik sehr schlecht.

In den meisten Fällen war die chirurgische Lokalbehandlung von einigem Wert. Sie allein wird jedoch nie zur vollständigen Abheilung der Ulcera führen.

Wir müssen zur Frage der Therapie abschliessend sagen:

All diese Versuche haben keine entscheidende Klärung gebracht und keinen Weg zu einer spezifischen Therapie aufgezeigt. Die bescheidenen Erfolge der letzten Jahre stellen noch immer nur Einzelerfahrungen dar, die nicht verallgemeinert und zu hoch bewertet werden dürfen. Hier bedarf es engster Zusammenarbeit, um voranzukommen.

VIII. ZUSAMMENFASSUNG

Es werden zwei Fälle von *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* bei einem 43jährigen Mann und einer 50jährigen Frau ausführlich beschrieben. An den inneren Organen konnte kein krankhafter Befund, insbesondere keine *Colitis ulcerosa* festgestellt werden.

Das Krankheitsbild der *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* wird, nachdem einleitend auf die Geschichte und zur Frage der Nomenklatur eingegangen worden ist, unter kritischer Bearbeitung der bislang in der Literatur beschriebenen 84 Fälle zusammenfassend dargestellt.

Es konnte festgestellt werden:

- 1.) Das Krankheitsbild ist in der Literatur unter verschiedenen Namen veröffentlicht worden.
- 2.) Das klinische Bild der Untersuchungen ist relativ charakteristisch und mehr oder minder einheitlich, so dass eine Diagnosestellung in der Regel nicht schwierig ist.
- 3.) Hauterscheinungen und die in etwa 30 % der Fälle gleichzeitig vorkommende *Colitis ulcerosa* scheinen Ausdruck eines einheitlichen pathogenetischen Prinzips zu sein.
- 4.) Ätiologie und Pathogenese der *Pyodermia ulcerosa serpiginosa* sind, obwohl viele diesbezügliche Untersuchungen durchgeführt wurden, unbekannt. Es konnten weder die Ergebnisse der Laboratoriumsuntersuchung, einschliesslich bakteriologischer Untersuchungen der Geschwüre, noch verschiedentlich durchgeführte Hauttests eine Klärung herbeiführen.

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Verpflichtung, Herrn Professor Dr. A. MARCHIONINI, dem Direktor der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München, für die freundliche Übernahme des Referates ergebenst zu danken.

Ganz besonderen Dank schulde ich Herrn Privat-Dozent Dr. H. RÖCKL, Oberarzt in der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München, für die Anregung des Themas und die tatkräftige Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit.

IX. LITERATURVERZEICHNIS

- 1) BLOOM, D.: Arch. Dermat. 75, 917 (1957) Ref. Zbl. 99, 241
- 2) BLOOM, D.: Arch. Dermat. 34, 310 (1937) Ref. Zbl. 55, 34 (1937)
- 3) BLUEFARB, S. u. a.: Arch. Dermat. 71, 418 (1955) und 71, 750 (1950)
- 4) BODDINGTON, M. M. und S. C. TRUELOVE:
Brit. Med. J. 1, 1318 (1956)
- 5) BRUNSTING, L. A., GOECKERMANN, W. H. und P. A. O'LEARY:
Arch. Dermat. 22, 655 (1930)
- 6) CALDWELL, I.: Brit. J. Dermat. 67, 315 (1955), Ref. Zbl. 94, 169 (1956)
- 7) COHEN, M. H.: Arch. Dermat. 33, 813 (1936), Ref. Zbl. 54, 434 (1937)
- 8) COWETT, M. P.: Amer. J. Surg. 38, 364 (1937) Ref. Zbl. 58, 465 (1938)
- 9) EGOROVA, K. G.: Vestn. Vener. Dermat. 9, 34 (1940) Ref. Zbl. 67, 19 (1941)
- 10) FOX, H.: Arch. Dermat. 37, 118 (1938) Ref. Zbl. 50, 675 (1935)
- 11) FOX, H. und E. R. MALONEY:
Arch. Dermat. 30, 875 (1934) Ref. Zbl. 55, 34 (1937)
- 12) GÄRTNER, H. und K. W. KALKOFF:
Dermat. Wschr. 119, 716
- 13) GÖTZ, H.: Hautarzt 6, 418 (1952)
- 14) GUY, W. H. und J. C. KERR:
Arch. Dermat. 26, 574 (1932) Ref. Zbl. 43, 302 (1933)

- 15) HASSELMANN, C. M.: Zschr. Haut- u. Geschl. Krh. 21, 267 (1956)
- 16) HÉÉ, P. und Cl. LUTZ: Bull. Soc. franc. dermat. 59, 200 (1952) Ref. Zbl. 84, 173 (1953)
- 17) HEILESEN, B.: Acta dermato-venerol. (Stockholm) 35, 230 (1955) Ref. Zbl. 94, 53 (1956)
- 18) HOFFMANN, H.: Arch. f. Dermat. 150, 153 (1926)
- 19) JANKELSON, I. R. und C. W. MC CLURE: Acta dermato-venerol. 21, 255 (1940)
- 20) KARGES, O. und G. W. LÖHR: Ärztl. Wschr. 44/45, 1000 (1957)
- 21) KOZIKOWSKI, E. S.: Arch. Dermat. 74, 220 (1956) Ref. Zbl. 97, 241
- 22) KRESBACH, H.: Arch. f. Dermat. 208, 128 (1959)
- 23) KRÖBER, F.: Dermat. Wschr. 135, Heft 4 (1957)
- 24) MADDEN, J. F.: Arch. Dermat. 38, 478 (1938) Ref. Zbl. 61, 121 (1939)
- 25) MARCUSSEN, P. V.: J. Invest. Dermat. 24, 275 (1950) Ref. Zbl. 93, 15 (1955/56)
- 26) MC CARTHY, LEE und FIELDS: N. Y. State J. Med. 31, 801 (1931) Ref. Zbl. 39, 656 (1932)
- 27) MIESCHER, G.: Dermatologica 91, 227 (1945)
- 28) MIESCHER, G. und E. FISCHER: Dermatologica 110, Nr. 3 - 5 (1955)
- 29) MINTZER, I. J.: Arch. Dermat. 40, 541 (1939)
- 30) N. N. (Vereinigg. Rhein. Westf. Dermat.): Dermat. Wschr. 1947, 537, Ref. Zbl. 73, 105 (1949)
- 31) PERCIVAL, G. H.: J. Dermat. 69, 130 (1957)
- 32) PETERKIN, G. A. G.: Brit. J. Dermat. 64, 305 (1952), Ref. Zbl. 83, 178 (1953)

- 33) PERRY, H. O. und L. A. BRUNSTING:
Arch. Dermat. 75, 380 (1957)
- 34) PIROGOVA, O. M.: Vestn. Venerol. Dermat. 3, 40 (1950) Ref.
Zbl. 77, 119 (1951/52)
- 35) SCHIRREN, C.: Dermat. Wschr. 133, 48 (1956)
- 36) SCHOCH, E. P. und C. H. MC CUISTION:
J. Invest. Dermat. 25, 123 (1955)
- 37) SCHUBERT, M.: Zbl. 62, 164 (1938)
- 38) SCHUPPLI, R. und H. BIRKHÄUSER:
Dermatologica 115, Nr. 4 (1957)
- 39) SLOAN, W. P., BARGEN, J. A. und R. P. GAGE:
Gastroenterology 16, 25 (1950)
- 40) STOUGHTON, R. B.: J. Invest. Dermat. 20, 353 (1953)
- 41) TACHAU, P.: Jadassohn Handbuch Bd. 9/II, 402
- 42) TRAUB:
zitiert bei BLOOM (2)
- 43) TOMITA, MASAO und YAMONOUTI:
Hihu-to Hitonyo 6, 13 (1938), Ref. Zbl. 59,
299 (1938)
- 44) ULBRICHT, H.: Hautarzt 1, 372 (1950)
- 45) WALTHER, D.: Zschr. Haut- u. Geschl. Krkh. 17, 355 (1954)
- 46) WEINER, A. L.: Arch. Dermat. 41, 711 (1940), Ref. Zbl. 66,
260 (1941)
- 47) WENTHOLT, H. M. M.: Hautarzt 6, 410 (1955)
- 48) WRIGHT, E. D. und D. J. GREÇO:
Arch. Dermat. 74, 543 (1956), Ref. Zbl. 98,
39
- 49) ZURHELLE, E. und KLEIN:
Dermat. Wschr. 46, 63
- 50) ZURHELLE, E. und M. RUITER:
Arch. f. Dermat. 166, Heft 1 (1932)

L E B E N S L A U F

Ich wurde am 4. Februar 1934 als Sohn des Facharztes für innere Krankheiten Dr. Wilhelm Mayerl und seiner Ehefrau Hildegard, geb. Blank, in Prag, CSR, geboren.

Nach unserer Übersiedlung nach Marienbad, Sudetenland, besuchte ich die dortige Volksschule von 1940 bis 1944 und trat dann in die Oberschule ein.

Im Jahre 1946 wurden wir als Heimatvertriebene in Bad Aibling angesiedelt. Im gleichen Jahr trat ich in die Oberrealschule Rosenheim ein, wo ich 1953 meine Reifeprüfung ablegte.

Im Wintersemester 1953/54 immatrikulierte ich mich in München, ging im vierten Semester nach Erlangen und legte dort 1956 die ärztliche Vorprüfung ab. Während der klinischen Semester studierte ich in Freiburg und München. Im Jahre 1957 konnte ich mich mehrere Monate in den USA aufhalten (im Rahmen eines Austauschprogrammes der Evang. Jugend Deutschlands). Im Herbst 1959 legte ich die ärztliche Staatsprüfung ab.

